

# Mélanomes difficiles à diagnostiquer

Sophie Vercambre-Darras\*, Ève Desmedt\*\*, Cyril Maire\*\*, Laurent Mortier\*\*



**L**e diagnostic de mélanome est le plus souvent facilement évoqué devant une lésion pigmentée ayant un ou plusieurs critères ABCDE (v. p. 61). Mais certains mélanomes ont une présentation clinique trompeuse qui peut induire un retard diagnostique et potentiellement en altérer le pronostic.<sup>1, 2</sup>

## Tous les mélanomes ne sont pas pigmentés : les mélanomes achromiques

Certains mélanomes (de 2 à 8 %) sont peu ou pas pigmentés et peuvent prendre l'aspect d'une papule ou d'un nodule rosé ou érythémateux souvent bien limité, parfois symétrique (fig. 1). Tous les types histocliniques peuvent être concernés. De nombreux autres diagnostics (tumeurs bénignes ou malignes non mélanocytaires) sont souvent évoqués sur cet aspect peu spécifique. En dermatoscopie, l'étude des patrons vasculaires peut orienter le diagnostic.<sup>3, 4</sup>

## Il existe des mélanomes symétriques et monochromes, par exemple les mélanomes nodulaires

Parmi eux, le mélanome nodulaire se présente sous la forme d'une lésion initialement papuleuse, puis nodulaire à un stade plus avancé, parfois polypoïde, voire pédiculée. Les critères ABCDE ne permettent pas de repérer le mélanome nodulaire qui est généralement symétrique, bien limité, monochrome. Les lésions débutantes peuvent avoir un diamètre inférieur à 6 mm.

De plus, le mélanome nodulaire est achromique dans environ 50 % des cas. Sa croissance serait plus rapide que les autres types histocliniques, permettant son développement entre deux consultations. Ces formes de mélanome à croissance rapide pourraient être responsables d'une part importante de la mortalité par mélanome, en échappant au dépistage précoce. Ces caractéristiques ont fait proposer à certains de rajouter les critères « EFG » (*Elevated, Firm and Growing progressively over more than a month*) aux classiques critères ABCDE.<sup>5</sup>

## Repérer un mélanome de Dubreuilh débutant parmi les lésions pigmentées du visage

À un stade débutant, le mélanome de Dubreuilh est une lésion plane, plus ou moins pigmentée, parfois assez pâle, mal limitée, lentement évolutive, siégeant sur le visage d'un sujet âgé (fig. 2). Il est alors difficile de distinguer cliniquement un mélanome de Dubreuilh débutant des autres causes de taches pigmentées du visage, souvent nombreuses chez les sujets âgés et favorisées pour certaines aussi par l'exposition solaire chronique : lentigo actinique, kératose séborrhéique débutante, kératose actinique. Le patient lui-même considère souvent ces lésions comme de simples « taches de vieillesse ». L'examen dermatoscopique peut être utile pour distinguer ces différentes lésions. Il faut être vigilant et, en cas de demande esthétique notamment, ne pas détruire par des méthodes inappropriées (laser, cryothérapie...) une lésion douteuse ou récidivante sans examen anatomo-pathologique.<sup>6</sup>

## Penser au mélanome devant des lésions des extrémités

Les mélanomes acro-lentigineux touchent les paumes, les plantes et les ongles. Le retard

diagnostique est fréquent. La présentation peut être celle d'une macule pigmentée ou, sur les ongles, d'une bande pigmentée longitudinale (mélanonychie). Le diagnostic de mélanome devrait alors systématiquement être évoqué. Ces lésions, notamment sur les pieds, ne sont pas toujours remarquées par le médecin ou le patient lui-même. D'autres diagnostics sont aussi souvent portés à tort (verruve, ongle incarné, botryomycome, mycose, hématome, mal perforant...) notamment en cas de lésion peu ou pas pigmentée, verruqueuse, suintante ou ulcérée (fig. 3 et 5). Des traitements chirurgicaux incomplets sont parfois réalisés, suivis de récurrence (par exemple, cure d'ongle incarné) et sans que le diagnostic de mélanome soit porté en l'absence d'examen histologique. La biopsie doit être facile et l'examen histologique systématique même en cas de prise en charge chirurgicale d'une lésion jugée bénigne.<sup>7, 8</sup>

## Mélanome desmoplastique

Le mélanome desmoplastique est une forme rare fibrosante et neurotrophe de mélanome, qui peut survenir *de novo* ou correspondre à une récurrence d'un mélanome déjà traité de manière appropriée ou non (chirurgie, cryothérapie...). Cliniquement l'aspect est peu spécifique : lésion mal limitée à type de plaque ou nodule, indurée, adhérent plus ou moins aux structures adjacentes ou parfois d'allure cicatricielle ou sclérodermiforme, souvent achromique (fig. 4). Il survient surtout chez des sujets âgés (> 60 ans), avec une prédominance masculine, sur les zones photo-exposées chroniques comme l'extrémité céphalique mais aussi sur le haut du tronc, les extrémités et les muqueuses. Les récurrences locales sont fréquentes. Le diagnostic histologique est aussi difficile et l'immunohistochimie est souvent indispensable (notamment le marquage anti-PS100).<sup>9, 10</sup>

\* Service de dermatologie, hôpital Duchenne, 62200 Boulogne-sur-Mer, France.

\*\* Service de dermatologie, hôpital Huriez, CHRU de Lille, 59037 Lille, France.  
cyril.maire@chru-lille.fr  
laurent.mortier@chru-lille.fr



**FIGURE 1** Mélanome achromique (Breslow 5 mm) sur une jambe.

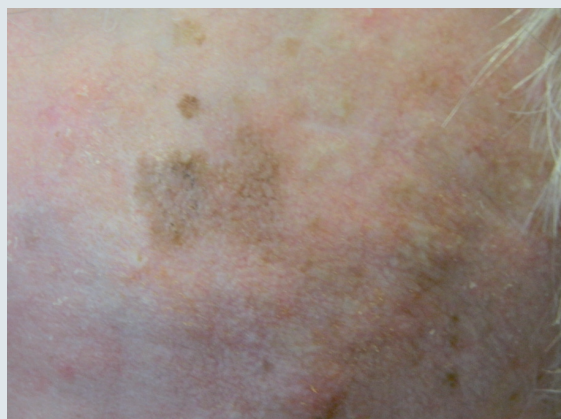


**FIGURE 2** Mélanome de Dubreuilh *in situ* du front.



**FIGURE 3**  
Mélanome plantaire  
achromique,  
diagnostic  
initial d'escarre,  
suivi depuis 1 an.

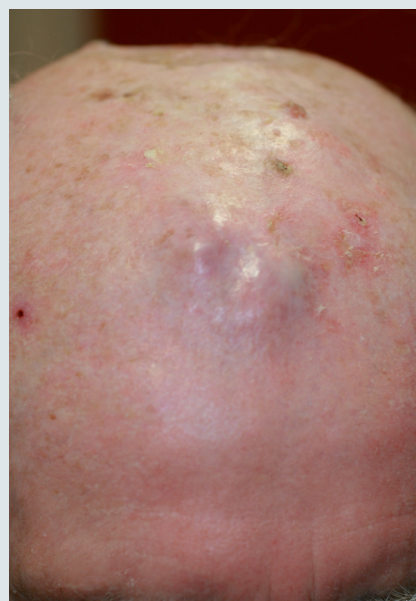


**FIGURE 4**  
Mélanome  
desmoplastique  
du cuir chevelu.



**FIGURE 5** Mélanome de l'hallux, (Breslow 5,5 mm), diagnostic initial d'onychomycose puis d'ongle incarné.



**FIGURE 6** Mélanome de la cavité buccale.

### Mélanomes extracutanés :

#### les mélanomes des muqueuses

Le mélanome peut survenir en dehors de la peau car même si la plupart des mélanocytes sont localisés au niveau dermo-épidermique, ils sont aussi retrouvés dans d'autres localisations : œil (v. p. 83), muqueuses des tractus digestif, respiratoire et génito-urinaire, leptoméniges). Les mélanomes muqueux primitifs sont rares (1,4 % des mélanomes) et touchent surtout les sujets âgés (65 % des patients ont plus de 60 ans). Il faut toujours éliminer d'abord une métastase muqueuse d'un mélanome primitif cutané ou oculaire, et pratiquer un examen cutané complet et ophtalmologique. Les localisations muqueuses les plus fréquentes sont ano-rectales, vulvo-vaginales, endo-buccales et naso-sinusiennes. Dans ces localisations, la tumeur n'est généralement pas directement accessible à l'examen clinique et les symptômes révélateurs ne sont ni précoces ni spécifiques (épistaxis, obstruction nasale, rectorragies ou métorragies, douleur, sensation de masse). Certaines localisations (vulve, zone péri-anales, cavité buccale [fig. 6]) sont cependant accessibles à l'examen clinique et on peut, si on pense à les inspecter, repérer plus précocement des lésions à type de macules planes pigmentées, qui doivent être biopsiées.

Les explorations permettent néanmoins le plus souvent de mettre en évidence une tumeur plus évoluée, bourgeonnante et/ou ulcérée, parfois polypoïde, pigmentée ou non. D'autres diagnostics histologiques, plus fréquents dans ces localisations, sont généralement suspectés et le diagnostic est fait sur l'histologie. L'immunomarquage peut être nécessaire, notamment en cas de tumeur achromique.

Le diagnostic est donc souvent retardé, avec une tumeur primitive localement avancée et fréquemment des métastases synchrones ; en conséquence, le pronostic est sombre avec un taux de survie à 5 ans de 25 %.<sup>11</sup>

#### Mélanomes régressif et métastatique sans tumeur primitive connue

Rarement (3,2 %), un mélanome peut se révéler d'emblée par des métastases ganglionnaires ou viscérales sans que la

tumeur primitive soit connue. Dans cette situation, il faut d'abord réaliser un examen cutané-muqueux complet, oto-rhino-laryngé, gynécologique, ophtalmologique et proctologique à la recherche d'un mélanome qui serait passé inaperçu. L'interrogatoire doit rechercher des antécédents d'exérèse ou de destruction (laser, cryothérapie, traumatisme...) de lésions cutanées qui pourraient correspondre au mélanome primitif non diagnostiqué. Si ce bilan est négatif, on peut conclure à un mélanome métastatique de tumeur primitive inconnue. L'une des principales hypothèses physiopathologiques est que la tumeur primitive ait régressé complètement. La disparition spontanée d'une lésion pigmentée est parfois rapportée par le patient et un examen histologique peut permettre de retrouver des arguments en faveur de ce processus (mélanophages, fibrose

cicatricielle avec reliquat nævique). Par ailleurs, des régressions partielles de mélanome ne sont pas rares (de 10 à 35 % des mélanomes) pouvant se traduire cliniquement par des zones de dépigmentation parfois d'allure cicatricielle au sein d'une lésion pigmentée, devenant alors parfois à peine visibles.<sup>10, 12, 13</sup>

#### D'autres situations difficiles

Il faut savoir évoquer un mélanome de petite taille devant une lésion pigmentée certes de diamètre inférieur à 6 mm mais évolutive (critère E), ou un mélanome verruqueux, par exemple. Le diagnostic histologique peut parfois aussi être difficile, notamment pour mettre en évidence la nature mélanocytaire d'une prolifération maligne ou distinguer des lésions mélanocytaires bénignes et malignes.<sup>10</sup> •

Ève Desmedt, Cyril Maire et Sophie Vercambre-Darras déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts. L. Mortier déclare des activités de conseil auprès de Roche, BMS, GlaxoSmithKline, et être investigateur principal pour Roche, BMS, GlaxoSmithKline et MSD.

### RÉFÉRENCES

1. Marghoob AA, Changchien L, DeFazio J, et al. The most common challenges in melanoma diagnosis and how to avoid them. *Australas J Dermatol* 2009;50:1-13.
2. Chamberlain A, Ng J. Cutaneous melanoma-atypical variants and presentations. *Aust Fam Physician* 2009;38:476-82.
3. Jaimes N, Braun RP, Thomas L, Marghoob AA. Clinical and dermoscopic characteristics of amelanotic melanomas that are not of the nodular subtype. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2012;26:591-6.
4. Koch SE, Lange JR. Amelanotic melanoma: the great masquerader. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:731-4.
5. Chamberlain AJ, Fritschi L, Kelly JW. Nodular melanoma: patients' perceptions of presenting features and implications for earlier detection. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:694-701.
6. Pralong P, Bathelier E, Dalle S, Poulalhon N, Debarbieux S, Thomas L. Dermoscopy of lentigo maligna melanoma: report of 125 cases. *Br J Dermatol* 2012;162:280-7.
7. Albreski D, Sloan SB. Melanoma of the feet: misdiagnosed and misunderstood. *Clin Dermatol* 2009;27:556-63.
8. Haneke E. Ungual melanoma - controversies in diagnosis and treatment. *Dermatol Ther* 2012;25:510-24.
9. Lens MB, Newton-Bishop JA, Boon AP. Desmoplastic malignant melanoma: a systematic review. *Br J Dermatol* 2005;152:673-8.
10. Bailly C, Vergier B, de la Fouchardière A, Fraïtag S. Tumeurs mélaniques. In Wechsler J, Fraïtag S, Moulouguet I. Pathologie cutanée tumorale. Montpellier : Sauramps médical, 2009:389-488.
11. Mihajlovic M, Vlakovic S, Jovanovic P, Stefanovic V. Primary mucosal melanomas: a comprehensive review. *Int J Clin Exp Pathol* 2012;5:739-53.
12. Kamposioras K, Pentheroudakis G, Pectasides D, Pavlidis N. Malignant melanoma of unknown primary site. To make the long story short. A systematic review of the literature. *Crit Rev Oncol Hematol* 2011;78:112-26.
13. High WA, Stewart D, Wilbers CR, Cockerell CJ, Hoang MP, Fitzpatrick JE. Completely regressed primary cutaneous malignant melanoma with nodal and/or visceral metastases: a report of 5 cases and assessment of the literature and diagnostic criteria. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:89-100.